Erfahrungen mit der Transplantation der Ureteren in den Dickdarm, insbesondere nach dem Verfahren von Coffey, zur Therapie der angeborenen Blasenspalte

Von

Wolf v. Harpe

Aus der Chirurgischen und Orthopädischen Abteilung
der Universitäts-Kinderklinik in München
Leiter: Dozent Dr. med. A. Oberniedermayr

Erfahrungen mit der Transplantation der Ureteren in den Dickdarm, insbesondere nach dem Verfahren von Coffey, zur Therapie der angeborenen Blasenspalte

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin

verfaßt und einer

Hohen Medizinischen Fakultät der Bayerischen
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Wolf v. Harpe
aus Bremen.

München 1939
Druck von Ph. Waizmann, München, Landwehrstraße 24

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

Referent:
Dozent Dr. A. Oberniedermayr

Tag der mündlichen Prüfung:
27. II. 1939

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Über die angeborene Blasenspalte und ihre chirurgische Behandlung gibt es ein reiches Schrifttum. Die vorliegende Arbeit findet ihre Berechtigung einmal darin, daß die Erfahrungen mit dem in Deutschland noch verhältnismäßig wenig angewandten Coffey'schen Operationsverfahren zusammengestellt und zum Teil neu veröffentlicht werden. Weiterhin stammen bisher alle Arbeiten aus allgemein chirurgischen oder gynäkologischen Abteilungen, während im folgenden das erreichbare Material vom Gesichtspunkt der Chirurgie des Kindesalters bearbeitet worden ist. Gegenüber der großen Chirurgie ergeben sich dadurch einige Abweichungen, indem unser Thema eingeschränkt wird durch den Wegfall der Operationen, die zum Beispiel wegen eines Blasenkrebses vorgenommen wurden; andererseits kann aber die Erfahrung, die bei der operativen Behandlung von zehntausenden von Kindern gewonnen wurde, für den Vergleich der verschiedenen Operationsmethoden hinsichtlich ihrer Brauchbarkeit für die ersten Lebensjahre nutzbar gemacht werden. Der Umstand, daß fast alle Mißbildungen, die in der Stadt München und einem großen Landbezirk geboren werden, sehr frühzeitig der Abteilung zugewiesen werden, erleichtert die Festsetzung des Eingriffs zum günstigsten Termin sehr. Gerade bei den angeborenen Mißbildungen spielt dies eine große Rolle, nicht nur der rein chirurgischen, sondern auch häufig der sozialen Indikation wegen. Die Auswirkungen der nicht behandelten angeborenen totalen Harnblasenspalte werden folgendermaßen beschrieben: Das Kind leidet an dauernden Schmerzen durch Entzündung und Steinbildung. Gezwungen, immer mit einem Urinal herumzulaufen, verbreiten die Kranken einen besonders im Sommer Übelkeit erregenden Gestank, der sie zum Gegenstand der allgemeinen Ablehnung macht (Ombrédanne).

Es ist daher leicht zu verstehen, daß die Ärzte aller Länder von jeher die größten Anstrengungen gemacht haben, die Folgen dieses scheußlichen Zustandes zu beseitigen oder wenigstens zu mildern. Wohl stirbt der größte Teil der mit einer Blasenspalte behafteten Kinder unbehandelt vor dem 10. Lebensjahr, den wenigen überlebenden kann durch rechtzeitige operative Behandlung das Leiden erheblich verbessert und zumindesten so beeinflußt werden,

daß sie das ihnen geschenkte Leben nicht als eine Last empfinden. Zu zeigen, daß und auf welche Weise dieses möglich ist, soll der Inhalt der folgenden Arbeit sein.

Von großer Wichtigkeit ist heute die Frage nach der Erblichkeit der Blasenspalte. Daß es sich um eine schwere angeborene körperliche Mißbildung im Sinne des § 1 des Gesetzes über die Verhütung erbkranken Nachwuchses handelt, steht außer Zweifel. Über den Erbgang liegen bis heute noch keine Erfahrungen vor. Wir haben bei den 22 von uns seit 1923 aufgenommenen Kindern mit einer Blasenspalte in den Angaben der Krankengeschichten die Ascendenz geprüft und dort unter den Vorfahren nicht einen einzigen Fall von Blasenspalte oder auch nur irgendeine andere Mißbildung gefunden. Da die Blasenspalte oft zusammen mit Spaltbildungen des Gesichtes, Fehlbildungen im Bereich des Urogenitalsystems, Spina bifida usw. vorkommt, wäre das Auftreten von diesen beweisend für die Vererbung einer Mißbildungsneigung der Keimanlage. Natürlich sind Angaben der Angehörigen in dieser Beziehung nur mit Vorsicht aufzunehmen und nie ganz vollständig. Ein direkter etwa monomer dominanter oder recessiver Erbgang scheint mithin, nicht vorzuliegen. Man muß aber immer an einen komplizierten Erbgang denken, entweder der Blasenspalte selber oder einer Keimminderwertigkeit, wie er bei Krankheiten mit dimer oder polymer recessiven Vererbungsmodus häufig vorkommt. In Betracht zu ziehen ist weiter in manchen Fällen eine exogene Keimschädigung, wie Alkoholmißbrauch oder Lues der Eltern (O m b r é d a n n e), Tuberkulose oder Geisteskrankheit (S c h w a l b e).

Die Praxis der Erbgesundheitsgerichte in dieser Frage steht heute noch nicht fest. Eine Sterilisation der Blasenspaltenträger wird im allgemeinen kaum zur Erörterung stehen, da sie sich durch die Natur der Mißbildung selbst von der Vererbung ihres Leidens ausschließen. In diesen Fällen ist nach Art. 1 Abs. 2 der Ausführungsverordnung zum Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses eine Unfruchtbarmachung meist unnötig. Daß gelegentlich doch eine Gebärfähigkeit und in ganz vereinzelten Fällen sogar eine Zeugungsfähigkeit besteht, ist in der Literatur beschrieben worden. So berichten R a n d a l l und H a r d w i c k von drei Frauen, die wegen einer Blasenspalte operiert worden waren und zusammen 4 Kinder bekamen, davon nur 1 durch Kaiserschnitt.

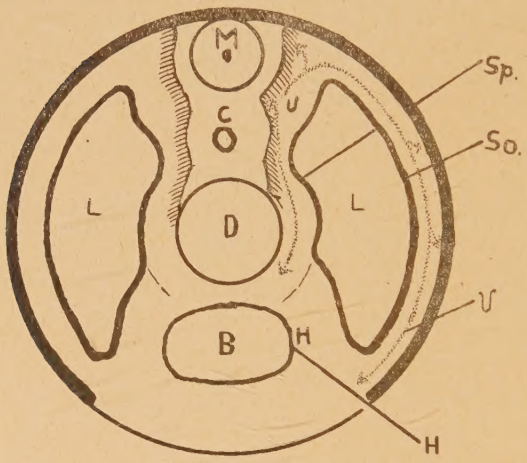
In der Chirurgischen und Orthopädischen Abteilung der Universitäts-Kinderklinik München wurden seit 15 Jahren 22 Kinder mit Blasenspalte aufgenommen, was einer Häufigkeit des Leidens von 1 : 700 unseres Krankengutes entspricht. Da es sich um eine Anstalt handelt, die Mißbildungen besonders häufig aufzunehmen gezwungen ist, kann diese Zahl nicht für die Häufigkeit der Blasenspalte überhaupt angeführt werden.

Von obigen 22 Kindern wurden 12 nicht operiert, teils wegen des schlechten Allgemeinbefindens, teils weil sich die Eltern nicht zu dem schweren Eingriff entschließen konnten.

Zum Verständnis der Erfolge oder Mißerfolge der chirurgischen Therapie der Spaltblase ist es unbedingt erforderlich, sich die formale Genese dieser Mißbildung klarzumachen. Aus der großen Zahl von Theorien ist die klarste und einleuchtendste von Kermauner begründet und mit geringen Abweichungen von Reichel, Keibel, Vialleton und Retterer übernommen und ausgebaut worden. Da sie am besten erklärt, wie es zu der großen Zahl mit einer Spaltblase gekoppelter Mißbildungen kommt, soll sie hier wiedergegeben werden.

Bei der Entwicklung des Embryos wird zunächst die Ektodermhülle angelegt, die dann den Entodermschlauch umgibt. Erst durch das dorsoventrale Einwachsen des Mesoderms mit seinen Gefäßen entsteht ein lebensfähiges, dreikeimblättriges Gewebe. An den Stellen, wo aus irgendwelchen Gründen dieses Einwachsen des Mesoderms unterbleibt, legt sich das äußere und das innere Keimblatt aneinander, und die so entstandene gefäßlose Membran wird entweder noch während des fötalen Lebens resorbiert oder später extrauterin abgestoßen. Es fehlt ihr jede Möglichkeit des Fortbestehens, weil die Vaskularisation und damit die Ernährung ausbleibt. Normalerweise sehen wir diese Verhältnisse am besten anläßlich der Ausbildung der Kloakenmembran. Diese schließt den einheitlichen Hohlraum, in den Enddarm, Schwanzdarm und Harnsack ursprünglich gemeinsam einmünden, nach außen ab. Sie wird nach Ausbildung des Septum urorectale resorbiert, kann aber in seltenen Fällen noch nach der Geburt bestehen, wo sie dann gelöst werden muß. Man nimmt nun an, daß es ein Entwicklungsstadium gibt, bei dem die ganze caudale Embryonalregion vom Bauchstiel bis zum Anus in der Medianlinie aus einem derartigen membranösen, dünnen, durchsichtigen und gefäßlosen Streifen besteht. Das heißt: das äußere und innere Keimblatt ist normal gebildet, das von dorsal nach ventral einwachsende Mesoderm hat aber die Mittellinie noch nicht vollständig erreicht. Im Gebiet der Kloakenmembran hört diese Bewegung nunmehr auf, während an allen anderen Stellen das Wachstum bis zur völligen Vereinigung in der Mittellinie und damit bis zum Verschluß des Bauches und seiner Organe weitergeht. Hier setzt die Hemmung ein (siehe Abbildung). Die Elemente des Mesoderms vereinigen sich nicht in der Mittellinie. Der Grund dafür kann darin liegen, daß der physiologische Zerfall der Kloakenmembran zu früh beginnt und sich dabei zu weit nach oben und nach unten ausdehnt. Dann fehlt die epitheliale Bahn für das Mesoderm zu weiterem Wachstum (Sternberg, Enderlen). Oder dieses Weiterwachsen kommt auf Grund einer im Keimplasma liegenden

und nicht näher bekannten Hemmung zum Stillstand. Dann muß die nur zweiblättrige Membran wegen mangelnder Ernährung absterben (Ombrédanne, Retterer). Das Einwachsen des Mesoderms erfolgt auf zwei Wegen, nämlich zwischen Urdarm und primärer Leibeshöhle und zwischen dieser und der Ektodermhülle. Der erste Weg ist der nähere, daher ist er beim Einsetzen der Hemmung schon zurückgelegt. Die Bildung der hinteren Wand der ventral



M Medullarrohr
C Chorda
B Blase
D Urdarm
L Leibeshöhle
Sp Splanchnopleura
So Somatopleura
V Gefäßsystem des Mesoderms
H Hemmungslinie

nach Ombrédanne

im Bauch liegenden Organe ist deshalb nicht behindert. Wir sehen daher bei allen Fällen von Blasenspalten das Trigonum vesicae mit den Ureterenmündungen wohl gebildet. Nur der Verschluß dieser Organe nach vorn zu und besonders die Vereinigung der Bauchdecken bleibt aus. Je nach dem Grade der Höhe und Ausdehnung der Hemmung ergeben sich daraus die verschiedensten Mißbildungen.

1. Es ist nur die Umgebung des Nabels betroffen: einfacher Nabelschnurbruch.
2. Es ist dazu das Gebiet der Blase und des Genitales betroffen: unvollkommene obere Blasenspalte, retrosymhysäre und schließlich die völlige Blasenspalte mit totaler Epispadie.

In den schwersten Fällen liegt auch das ganze Gebiet der Kloakenmembran mit im Hemmungsbereich. Dann kommt es zur großen Bauch-Blasen-Darmspalte von Franco. Das frühzeitige Verwachsen des Geschlechtshöckers spielt insofern eine große Rolle, als seine Spitze anscheinend eine Grenze setzt für die Ausdehnung der Hemmung nach oben und unten. Daher das häufige Auftreten von Blasenspalte und Epispadie einerseits, von Hypospadie andererseits. Nur wenn die Spitze des Geschlechtshöckers, also das spätere Orificium urethrae externum bei Einsetzen der Hemmung die zwei-

blättrige Membran noch nicht erreicht hat, ist eine durchgehende Spaltbildung möglich. Einen derartigen Fall von persistierender Kloake mit Hypospadie und Epispadie hat Maier aus unserer Abteilung veröffentlicht.

Beim Einwachsen des Mesoderms kommen zugleich mit den Gefäßen die Muskel- und Knochenelemente in der Mittellinie an. Werden diese durch die besprochenen Vorgänge an der Ausbildung gehindert, so muß sich auch ein Mangel im Aufbau des Muskel- und Skelettsystems zeigen. Wir finden ihn in dem weiten Klaffen der Symphyse, in dem teilweisen Fehlen der Bauchdecken, der Dehiscenz der geraden Bauchmuskeln, den meist vorhandenen Leistenhernien, und — für uns am wichtigsten — in dem Fehlen des Musculus sphincter vesicae. Nach Thierfelder sollen in den einzelnen Fällen mikroskopisch Muskelfasern nachgewiesen worden sein. Ein schlußfähiger Muskel hat sich aber nie ergeben und kann sich auch gar nicht ergeben, da ja nicht ein vorhandener Muskel nachträglich getrennt wurde, sondern nie ein solcher angelegt worden war. Diejenigen Theorien, welche das Gegenteil beweisen wollen, wie die traumatische Entstehung der Blasenspalte durch intrauterine Amnionabschnürungen oder das Platzen der gestauten Allantois, gehören heute der Geschichte an. Ein Blasensphinkter, der überhaupt nicht angelegt ist, kann auch nie durch plastische Verfahren gebildet werden. Eine vom Willen abhängige Kontrolle über den Harnabfluß, die Fähigkeit, den Harn mehrere Stunden bei sich zu behalten, d. h. also eine Kontinenz, ist aus anatomischen Gründen durch Vereinigung der Spalträndern nicht zu erzielen.

Bei der Erörterung der Möglichkeiten, auf chirurgischem Wege Hilfe zu bringen, müssen wir demnach auf Grund der entwicklungsgeschichtlichen und anatomischen Tatsachen mit folgendem rechnen: Es ist unmöglich, einen Blasenschließmuskel zu bilden, und die Vereinigung der Spalträndern muß infolge des weiten Klaffens der beiden knöchernen Beckenhälften sehr schwierig sein.

Man hat deswegen immer schon einen anderen Ausweg zu finden versucht. So kam man auf das Prinzip der Ableitung des Harns in den Darm durch die verschiedensten Verfahren. Soweit die Ableitung in den kotführenden Darm geschieht, wird die Harnentleerung unter die Kontrolle des Sphinkter ani gestellt, der Enddarm funktioniert als Ersatzblase. Das mechanische Resultat ist recht befriedigend, die Kontrolle über die Harnentleerung durchaus möglich und eine Kontinenz von mehreren Stunden erreicht. Diesen sehr großen Vorteilen steht aber die in der Keimhaltigkeit der unteren Darmabschnitte begründete Gefahr einer aufsteigenden Infektion der Harnwege gegenüber. Die plastischen Operationsverfahren dagegen beseitigen gerade die Gefahr, die von der offen daliegenden und allen Schädlichkeiten von außen ausgesetzten Blasenschleimhaut

drohen. Durch die Deckung des Defektes und Bildung einer, wenn auch nur kurzen Harnröhre kann ein ausreichend keimfreier Blaseninhalt, freilich ohne Kontinenz erreicht werden. Beide Operationsprinzipien können also nicht die beiden Hauptforderungen nach einer kontinenten Blase (Kontinenz) und nach Keimfreiheit des Harnsammelbeckens (Sterilität) erfüllen. Ein Verfahren, das von Drachter angegeben wurde, um beide zu vereinigen, hat sich nicht durchsetzen können. Es beruht auf dem Gedanken, den Harn durch den einen Ureter aus der Blase hinaus und neben dem Mastdarm durch den Sphinkter anus externi zu leiten. Abgesehen davon, daß die technischen Schwierigkeiten sehr groß sind, hat die Praxis gezeigt, daß ein Urinreflux durch den Harnleiter in der Gegenrichtung nur sehr unvollkommen oder gar nicht zustande kommt.

Die Lösung von Makkas und ihre Unzulänglichkeit wird später besprochen. Wir stehen daher in jedem Falle vor der Wahl, ob wir die Sterilität oder die Kontinenz vorziehen. Die Entscheidung darüber muß davon abhängen, was dem Kranken auf die Dauer einen größeren Nutzen bringt.

Die Antwort darauf ist leicht. Denn die Erhaltung der Sterilität gibt doch nur die Möglichkeit, seinen bisherigen Zustand verlängert zu sehen, wobei der Schutz von einer Infektion keineswegs ein absoluter ist und andere Gefahren, wie die Steinbildung, ihn bedrohen. Die Kontinenz hingegen fehlt ihm und sie muß ihm aus hygienischen und vor allem aus sozialen Gründen besonders erstrebenswert sein, da erst sie ihn zu einem vollwertigen Mitglied der menschlichen Gesellschaft macht. Es kommt nur darauf an, ob sich das Ziel erreichen läßt unter Opfern, die verantwortet werden können. Denn daß dort, wo auf die Sterilität der Harnwege von vornherein Verzicht geleistet werden muß, Verluste eintreten, läßt sich leider nicht vermeiden.

Es ist mir nicht möglich, im Rahmen dieser Arbeit die zahlreichen Operationsverfahren und ihre Abarten zu beschreiben. Auch ist das schon wiederholt geschehen, so in erschöpfender Weise von Schwartz. Ich möchte vielmehr an Hand der Erfahrungen unserer Abteilung die Vor- und Nachteile der Hauptbehandlungsprinzipien sowie ihre Ergebnisse erörtern.

Das früher hauptsächlich angewandte Verfahren nach Trendelenburg, die Spalträndер zu umschneiden, zu mobilisieren und dann zu vernähen, ist zwar das Naheliegendste, begegnet aber den oben angegebenen Schwierigkeiten. Um das bestmögliche Ergebnis zu erzielen, immer unter Verzicht auf Kontinenz, sind meist zahlreiche Nachoperationen nötig. Auch dann noch stören Fisteln und Steinbildung den klinischen und kosmetischen Erfolg erheblich. Stutz berichtet aus der Enderlen'schen Klinik über drei Patienten: „Durchschneiden der Nähte, Fisteln, Entzündung der oberen

Harnwege waren die Komplikationen, die lange Behandlungsdauer und Nachoperationen nötig machten. Kontinenz wurde bei keinem erzielt. Bei zweien gelang es nicht einmal, die Fisteln zu schließen. Alle tragen Urinale. Zwei bedürfen der Pflege in einer Krüppelheil- und Pflegeanstalt. Die Erfolge in anderen Kliniken sind nicht viel besser. Diese Ergebnisse ermutigen nicht zu weiteren Operationen". Näheres über postoperative Steinbildungen berichtet Drachter.

An unserer eigenen Abteilung sind seit 1923 7 Eingriffe nach diesem Prinzip ausgeführt worden, die in zwei Fällen zu einem guten Erfolg führten, da die Blasenspalte bedeckt werden konnte und der Harn nur noch aus einem kleinen Loche am Penisansatz herausfloß. Bei 5 Kindern mußten wir ein Versagen des Verfahrens feststellen, da entweder die Vereinigung der Spalträndern trotz mehrfacher Versuche nicht gelang oder nachträgliche Steinbildung die Beschwerden eher schlimmer machte oder das Bestehenbleiben einer oder mehrerer Urinfisteln den Heilerfolg stark trübte. Der Entlassungsbefund dieser 5 Kinder war folgender:

1. Die Blasenspalte ist unverändert, nahezu in ganzer Ausdehnung offen. Eitrige, metastatische Prozesse in den Speicheldrüsen und im Ohr führten zu einer infausten Prognose.
2. Vollkommene Dehiscenz der Naht. Die Blasenschleimhaut ist in ganzer Ausdehnung prolabiert. Alle Nähte mußten entfernt werden. Kurze Zeit darauf Tod an schwerer eitriger Infektion der Harnwege.
3. Sämtliche Fäden sowohl der Blasen- wie der Hautnaht sind durchgeschnitten, Zustand derselbe wie vor der Operation.
4. Die Wunde ist völlig auf. Die Wundränder sind schmierig belegt. Der Urin geht durch die Wunde ab. Die Blase ist zum Teil prolabiert. Das Kind wird auf Wunsch der Eltern in diesem Zustand entlassen.
5. Diese Krankengeschichte ist von besonderem Interesse, da sie zeigt, wie ein an sich ausgezeichneter Erfolg nachträglich zunichte gemacht werden kann. In mehreren mühevollen Sitzungen war ein vollständiger Verschluß der Spalte erzielt worden und auch die Epispadie konnte durch Deckung mit Präputialhaut beseitigt werden. Der aus einer kleinen Öffnung an der Oberseite des Penis in kurzen Abständen heraustropfende Urin sollte in einem gutschließenden Urinal aufgefangen werden und dies hätte dem Buben ein erträgliches Leben gesichert. Da bekam er plötzlich heftige Schmerzen durch Steine, die sich unter der die ehemalige Spalte bedeckenden Haut gebildet hatten und die die neu geschaffene Harnröhrenöffnung versperrten. Die Schmerzen wurden unerträglich, sodaß der Vater auf die operative Beseitigung

der erzielten plastischen Deckung drängte. Er war bis dahin mit dem Erfolg sehr zufrieden gewesen; es wurde ihm gesagt, daß durch eine Spaltung der sorgfältig verpflanzten Harnröhrenbedeckung alles Erreichte wieder zerstört würde und dann wahrscheinlich nicht noch einmal aufgebaut werden könnte. Trotzalledem forderte er mit Rücksicht auf seinen Jungen die Operation. Daraufhin wurde die Harnröhre bis in die Blase hinein wieder gespalten und mehrere kleine Steine entfernt. Der Patient wurde nach Hause entlassen, da die Eltern eine neue Operation wegen der Möglichkeit der Steinbildung nicht wünschten.

Einer dieser Patienten (H. P., Fall Nr. 3 dieser Aufstellung) wurde später nach Coffey operiert. Die Möglichkeit, dem Kind eine kontinente Blase zu verschaffen, erschien der Mutter auch gegenüber dem bestmöglichen Ergebnis der Plastik so verlockend, daß sie sofort in die neue Operation einwilligte.

Zusammenfassend können wir sagen, daß uns die Erfolge des plastischen Verfahrens nicht zu weiteren Versuchen veranlassen. Wir beschränken uns auf die Fälle, in denen sich die Eltern nicht zu einem der anderen Eingriffe entschließen können.

Eine besondere Art der Harnableitungsverfahren, bei dem angeblich doch die Sterilität erhalten bleiben soll, ist die nach Makkas-Lengemann. Es werden zwar die Ureteren in den Darm verpflanzt, dieser aber von der Kotpassage ausgeschaltet. Der sich im Cöcum als „Ersatzblase" sammelnde Urin wird durch den Wurmfortsatz abgeleitet, indem dieser durch den Musculus rectus durchgezogen und in der Bauchhaut vernäht wird. Der Harn wird durch den Muskel zurückgehalten und muß in gewissen Zeiträumen mit einem Katheter, den der Patient immer bei sich tragen muß, entleert werden. Es wird so eine passive Kontinenz erreicht. Dagegen stehen aber große Nachteile: Der Darm läßt sich auch durch häufige Spülungen nicht keimfrei machen, was durch mehrere Fälle von ascendierender Infektion der Harnwege nach der Operation von Makkas-Lengemann bewiesen wird. Der Wurmfortsatz eignet sich nicht zum Harnleiter. Der Bau dieses Darmabschnittes mit seiner zarten Schleimhaut läßt einen dauernden Kontakt mit dem Harn als sehr unvorteilhaft erscheinen, denn Inkrustierung, Erosion, Entzündung und Wandgangrän sind die Folgen, durch die die hohe primäre Mortalität erklärt wird. Die Zusammenzählung der mir zugänglichen Veröffentlichungen ergibt 33 Fälle mit einer Sterblichkeit von 58% (Hölscher, Grosse-Pawig, Fründ, Vogel, Wallasch, El Hammouli). Meyer-Burgdorff errechnet in seiner Sammelstatistik 1935 ebenfalls über 50%. Das ist eine Zahl, die zu hoch ist für eine Operation, die lange das Stadium der Versuche hinter sich hat.

Wenden wir uns somit denjenigen Verfahren zu, die durch Ableitung des Harns in den kotführenden Enddarm eine Kontinenz zu erreichen versuchen. Der Darm wirkt als Harnbehälter und der Sphinkter ani übernimmt die Funktionen des Blasenschließers. Alle nach diesem Prinzip ausgearbeiteten Verfahren müssen mit zwei Gefahren rechnen, nämlich der von dem immer keimhaltigen Darm aus drohenden ascendierenden Infektion und der Harnresorption durch die Darmwand. Außerdem besteht natürlich die Gefahr der von der Implantationsstelle ausgehenden Peritonitis. Die Infektion versuchte man durch fortschreitende Verbesserung der Einpflanzungsmethoden und durch die Schaffung einer Art Schließmechanismus zu bannen, obwohl sie nie ganz zu vermeiden sein wird. Die Harnresorption scheint nach Beobachtungen der Mayo-Klinik und eigenen Erfahrungen normalerweise keine gefährlichen Ausmaße anzunehmen, vorausgesetzt, daß der Ableitungsweg nicht verlegt ist. Jedenfalls ist eine Erhöhung der harnpflichtigen Stoffe im Blut nur bei einer Harnstauung aufgetreten. Drachter weist besonders darauf hin, daß die Einpflanzung nur in die untersten Darmabschnitte erfolgen dürfe, in denen sowieso keine Resorption von erheblichen Ausmaßen stattfindet. Nach Kirschner steht der Grad der Anhäufung der harnpflichtigen Bestandteile im Blut im umgekehrten Verhältnis zur Nähe der Einpflanzungsstelle nach dem Anus zu.

In Deutschland ist bis heute am meisten das Verfahren von Maydl angewendet worden, das in den Jahren 1894 bis 1897 bekannt wurde. Es besteht in der Loslösung des Trigonum vesicae mit den Ureterenöffnungen aus der Blasenkonkavität und Einpflanzung desselben in den Dickdarm. Maydl hoffte, dadurch den Schließmechanismus des Horner'schen Muskels zu erhalten. Leider bewahrheitete sich diese Annahme nicht. Nach neueren Untersuchungen (Oberniedermayr) wird der Verschluß der Harnleitermündungen dadurch bewirkt, daß die Blasenmuskulatur und die feinen Muskelfasern, welche die Ureterenöffnungen umgeben, als eine funktionelle Einheit zusammenwirken. Durch ein Herauslösen des Trigonum wird diese Einheit zerstört und die Schlußfähigkeit der Ureterenmuskulatur allein ist daher nicht mehr zu erwarten. Aber der Fortschritt war durch das Erreichen einer Kontinenz von mehreren Stunden so offensichtlich, daß auch eine hohe Sterblichkeit die Anwendung des Maydl'schen Verfahrens nicht hindern konnte. Über die Ergebnisse sind einige große Statistiken veröffentlicht worden.

	Fälle	Letalität in %
Enderlen . . .	149	29
Zesas	147	30
Daneel	120	25
Klotz	57	33

Das macht im Durchschnitt 29%. Meyer-Burgdorff errechnet eine primäre Sterblichkeit von 25—30%, wenn er aber den Spättod an Steinbildungen und Pyelonephritis einrechnet, über 40%. Diese Zahlen ergeben aber teilweise ein zu günstiges Bild, weil sie öfter dieselben Fälle mehrfach enthalten und infolgedessen in ihren Werten einander angeglichen sind. Deswegen möchte ich noch einige Beobachtungen hierher setzen, die ein wesentlich ungünstigeres Resultat zeigen.

	Fälle	gestorben
Lotsch . . .	4	3
Demel . . .	8	5
Roux	12	7
Stutz	4	3

was einem Durchschnitt von 40—60% entspricht. Naturgemäß spielen bei diesen kleinen Zahlen die Auswahl der Patienten, besonders ihr Alter, und die bei zunehmender Erfahrung immer mehr verbesserte Technik des Operateurs eine große Rolle.

Auf unserer Abteilung wurden zwei Kinder nach Maydl operiert, die beide starben. Die Krankenberichte lauten:

1. K. M., 4 Wochen alt. Aufgenommen am 20. 5. 1937 in ausreichendem Ernährungs- und Kräftezustand. Kein Zeichen einer Erkrankung. Unterhalb des Nabels zeigt sich eine mit hellroter Schleimhaut bedeckte Vorwölbung. Der Nabel selber ist als nässendes Ulcus im oberen Winkel sichtbar. Am unteren Pol kommt man durch eine kleine Öffnung in die Vagina. Das intravenöse Pyelogramm zeigt eine undeutliche Ureterenzeichnung. Eine Erweiterung der Harnwege scheint aber nicht zu bestehen. Es wurde in Avertin-Rectalnarkose die typische Operation nach Maydl ausgeführt. Es zeigte sich dabei, daß die erwähnte Vorwölbung sich in die Tiefe als ein blind endigender, mit Darmschleimhaut ausgekleideter Sack fortsetzte und somit als ein persistierender Ductus omphalo-mesentericus aufzufassen war. Das Trigonum vesicae wurde mobilisiert und in das Sigmoid eingepflanzt. Am nächsten Tag entleert das Kind im Strahl den Harn aus dem Anus. Am 24. 5. wird es trotz unseres Abratens von den Eltern abgeholt. Vier Tage später ist es zu Hause gestorben. Die Todesursache wurde uns nicht angegeben.
2. M. M., 4 Monate alter Bub. Am 29. 5. 1937 aufgenommen ohne besondere Krankheitszeichen in mäßigem Allgemeinzustand. Lokalbefund: Nabel o. B Oberhalb der Symphyse wölbt sich aus einem zweimarkstückgroßen Defekt in der Bauchwand polypös entartete Blasenschleimhaut vor. Die Ureteren münden jeder in einer Schleimhautfalte, die von

außen sichtbar ist. Totale Epispadie. Doppelseitiger Leistenbruch. Kryptorchismus. Am nächsten Tag typische Operation nach Maydl. Mobilisierung des Trigonum und Einpflanzung in eine Sigmaschlinge. Dauer des Eingriffs 1 Stunde. Am nächsten Tag ist das Befinden verhältnismäßig gut. Urin entleert sich mit dem Stuhl. Am 1. 6. kommt das Kind unter dem Bilde der Kreislaufschwäche ad exitum. Bis zuletzt entleert sich Urin aus dem Anus.

Wir sehen die großen Nachteile der Maydl'schen Operation darin, daß

1. eine direkte Einpflanzung von Blasenteilen in den Darm mit seiner histologisch ganz verschieden gebauten Schleimhaut anscheinend doch als Reiz wirkt. Daher ist die Nahtstelle besonders gefährdet, wird leicht durchlässig und ist immer eine Quelle der Peritonitis,
2. schon eine leichte postoperative Entzündung der eingepflanzten Ureteren deren Lumen verlegt, woraus dann Harnstauung, Erweiterung der Nierenbecken und schließlich Uraemie notwendig folgen muß,
3. bei der Nähe der beiden Ureterenöffnungen eine solche entzündliche Schwellung immer gleich beide Ureteren treffen muß, sodaß keinerlei Reserve mehr vorhanden ist. Drachter schreibt darüber: „Das Trigonum hält die ascendierende Infektion nicht ab. Die Folge ist Peritonitis, Ureterenunwegsamkeit, Harn- und Kotfisteln. Die primäre Operationssterblichkeit bei einem Alter von über 5 Jahren beträgt über 30%".

Ein Kind wurde bei uns noch nach dem etwas abgewandelten Verfahren von Bergenhem-Peters operiert. Der Hauptunterschied gegenüber Maydl besteht darin, daß extraperitoneal vorgegangen wurde. Jeder Ureter wurde in einer Sitzung für sich verpflanzt und mit einer kleinen Schleimhautrosette um die Öffnung herum durch einen Schlitz im Mastdarm gesteckt. Der Schlitz wurde nicht vernäht. Jeder Ureter war mit einem Katheter armiert. Die erste Sitzung wurde gut überstanden und die Harnentleerung durch den Katheter kam ausreichend in Gang. Kurze Zeit nach der zweiten Operation starb das Kind zu Hause an Uraemie. Eine Leichenöffnung wurde verweigert. Das Verfahren hat sich nirgends durchsetzen können und wurde auch von uns nicht mehr ausgeführt.

Es lag nahe, nach einem Verfahren zu suchen, das nach dem als richtig erkannten Prinzip der Ureterenverpflanzung vorgeht, aber unter Vermeidung der Gefahren des Maydlschen. Ein solches wurde gefunden in dem von Coffey in Amerika schon 1908 ausgearbeiteten und in den folgenden Jahren immer weiter verbesserten

und vervollkommneten Vorgehen. Es gibt davon heute drei Abarten, die wir als Coffey I, II und III bezeichnen. Ich muß mich im Rahmen dieser Arbeit darauf beschränken, das Prinzip zu beschreiben als Grundlage zum Verständnis für unsere Entscheidung.

Gemeinsam ist allen drei Methoden das schräge Hindurchführen der Ureteren durch die Darmwand nach Art der Witzel-Fistel. Wenn der Darm durch Gase oder Kot gefüllt ist, also besonders keimhaltiges Material enthält, wird durch Druck auf die Wand der Ureter zusammengedrückt und so für aufsteigende Infektionen verschlossen. Wenn dagegen eine Kontraktionswelle vorbei ist, bildet sich dahinter ein relativer Unterdruck, die Darmwand ist entlastet und das Ureterlumen wird passiv geöffnet, wobei im Strahl Urin in den jetzt leeren Darm fließt (v. Mikulicz-Radecki). Das anatomische Resultat der Einheilung ist recht gut. Krauspe, der mehrere Sektionen vornahm, sah einige Zeit nach dem Eingriff reizlose Narben. Er meint aber, daß ein Klappenventil nur erreicht würde bei anatomisch nicht veränderten Harnleitern, besonders also bei Kindern.

Bei Coffey I wird das proximale Ende des Ureters in einem etwa 4 cm langen Kanal zwischen Darmserosa und Muscularis geführt und an dessen unteren Ende durch eine kleine Öffnung in der Serosa in das Darmlumen geleitet. Dies hat den großen Nachteil, daß die meist nach der Operation auftretenden Schwellungen den Ureter verschließen können und dadurch eine Harnstauung auftritt. Besonders gefährlich ist es, wenn beide Ureter gleichzeitig verpflanzt werden. Daß die sofort frei in den Darm ragenden Ureterenenden, die doch durchschnitten und somit verletzt sind, einer Infektion besonders leicht zugänglich sind, liegt auf der Hand (Frey).

Darum hat Coffey selbst bald sein zweites Verfahren angegeben, bei dem er einen Katheter bis ins Nierenbecken einlegte und diesen aus dem Anus herausleitete. Das Ende des Ureters wird mit zwei Ligaturen auf einer kleinen auf dem Katheter sitzenden Gummimanschette festgebunden, mit einer dritten Ligatur dicht über der Manschette auf dem Katheter selbst. Der Katheter schützt in den ersten Tagen vor einem Verschluß des Lumens durch Schwellung. Nach etwa 5—10 Tagen ist der distale Ureteranteil an der obersten Ligatur nekrotisch geworden und sein freies Ende stößt sich ab. Es sitzt dann auf der Gummimanschette und kann mit dem Katheter zusammen herausgezogen werden. Inzwischen ist eine feste Verwachsung mit der Darmwand eingetreten. Der Stumpf ist vernarbt uud eine etwaige Schwellung abgeklungen. Daher kann nach dieser Technik auch ohne Bedenken die gleichzeitige Verpflanzung beider Ureteren vorgenommen werden.

Einen noch besseren Schutz gegen Infektionen gewährt das dritte Verfahren, bei dem der durchschnittene und zugebundene Harn-

leiter zunächst ganz zwischen Serosa und die unverletzte Muscularis verlegt wird. Die Verbindung Harnleiter-Darm erfolgt nach Wandnekrose durch einen kräftigen Seidenfaden, der hindurchgezogen und festgeknüpft wurde. Selbstverständlich kann bei dieser Methode nur jeweils ein Ureter verpflanzt werden.

Ganz neu ist die Modifikation von Reimers. Er vermeidet überhaupt die Durchtrennung des Ureters während der Operation, sondern führt ihn eine Strecke von etwa 5 cm in einen Serosa-Muscularis-Tunnel. In dessen Mitte wird eine ganz kleine Schlinge durch ein Loch in der Muscularis in den Darm verlagert, nachdem sie mit einem genügend weiten Kupferdrahtring armiert wurde. Nach einigen Tagen, in denen eine ausreichende Verklebung der Nahtstellen eingetreten ist, kann dann der Ureter durchtrennt werden, indem man einen Hochfrequenzstrom durch den Draht leitet und ihn so wie ein elektrisches Messer verwendet. Unter Leitung des Auges legt Reimers dann noch für einige Tage einen Katheter mit dem Rectoskop ein. Dieses Verfahren ist am Menschen meines Wissens noch nicht erprobt worden.

Verständlicherweise liegen die meisten Erfahrungen mit der Coffey'schen Operation aus ihrem Ursprungsland Amerika vor. Die genauesten und umfangreichsten Arbeiten kommen aus der Mayo-Klinik von C. H. Mayo selbst und von W. Walters. Dieser berichtete schon 1931 vor dem Deutschen Chirurgenkongreß über 76 Fälle, in einer neueren Veröffentlichung über weitere 26 und über die Spätresultate unter Berücksichtigung der Tatsache, daß das ganze Verfahren noch nicht sehr alt ist und eigentliche Dauerheilungen über 20 Jahre noch gar nicht vorliegen können. Von den 26 verlor Walters 1 Patienten. Bei der Gesamtzahl von 102 kommt er auf eine Letalität von 16%. Er konnte 59 Operierte später nachuntersuchen. Bei der Hälfte stellte er fest, daß sie keinerlei klinische Anzeichen einer aufsteigenden Infektion aufwiesen, wobei der Eingriff 1 bis 10 Jahre zurücklag. Länger als 5 Jahre waren 27% gesund geblieben, länger als 10 Jahre 15%. 21% wiesen geringe Anzeichen einer Infektion auf in Form von Zeit zu Zeit wiederkehrendem Fieber und Schmerzen in der Lumbalgegend. Bei allen wurde das zweizeitige Verfahren (Coffey I) ausgeführt, wobei zwischen den einzelnen Sitzungen 10—14 Tage Zeit lagen. Nach weiteren 14 Tagen wurde dann die Exstirpation der Blase vorgenommen. In allen Fällen fand sich 2—3 Wochen nach dem Eingriff eine mäßige Erweiterung der Harnleiter und Nierenbecken. Die meisten Patienten erreichten eine völlig befriedigende Kontinenz, sie konnten nachts bis zu 5 Stunden, tagsüber bis zu 4 Stunden den Urin halten.

Mayo berichtet über 35 Patienten, von denen er 5 verlor. (diese Zahl ist anscheinend in der Statistik von Walters mit-

enthalten). 13 von ihnen teilten später ihr Befinden mit, wobei es sich ergab, daß alle eine Urinkontrolle von 5—6 Stunden hatten, die meisten normale Arbeit verrichteten, zum Teil sogar schwere Farmarbeit. Sie geben an, daß ihnen Arbeitslust und Lebensfreude neu geschenkt seien. Bei einigen traten ab und zu Schmerzen in der Lendengegend auf, die als Pyelitis gedeutet wurden.

Coffey führte 51 Operationen aus, und zwar:

nach dem I. Verfahren 10, wovon er 1 verlor,
" " II. " 35, " " 7 "
" " III. " 6, " " — " (dieses waren alle 6 Kinder).

Cabot hatte bei 14 Patienten, die er operierte, keinen Todesfall. Alle befinden sich heute wohl. Er beobachtete 6 von ihnen schon über 7 Jahre, ohne ein Zeichen einer Infektion feststellen zu müssen. 11 waren Kinder unter 12 Jahren, was sicher das sehr günstige Ergebnis miterklärt. Er schreibt als Summe seiner Beobachtungen: „Seit jener Zeit ist das Coffey'sche Prinzip der Verbindung der Ureteren mit dem Dickdarm von vielen Chirurgen in einer großen Zahl von Fällen ausgeführt worden und es erscheint sicher, daß die Wirkung auf Ureteren und Nierenbecken viel befriedigender ist, als bei irgend einer der früheren Methoden. Die Prüfung durch das intravenöse Pyelogramm zeigt, daß die Resultate befriedigen können und die Nieren gut arbeiten, obwohl sich manchmal mäßige bis leichte Grade von Erweiterung zeigen".

Ladd und Lanman sahen ebenfalls in 15 Fällen nur gute Resultate und ihre bis heute beobachteten Patienten fühlen sich wohl. Über weitere gute Erfolge und befriedigende Ergebnisse berichten Chauvin und Derman. Eine Zusammenfassung aller amerikanischer Angaben ergibt eine Sterblichkeit von 14%.

In der deutschen Literatur sind bis heute nur 6 Operationen nach Coffey (wegen einer Blasenspalte) veröffentlicht worden, und zwar 2 von Luhmann, 2 von Orth, 1 von Krabbel und der letzte von v. Gaza. Die Patienten sollen noch alle leben und die Autoren sind mit den Ergebnissen zufrieden.

Diese Zahlen scheinen doch den großen Eingriff zu rechtfertigen. Wenn man vor der Entscheidung steht, ihn den Patienten oder deren Eltern anzuraten, tauchen sofort drei Fragen auf. Nämlich: welches Verfahren ist anzuwenden, damit eng zusammenhängend, soll ein- oder zweizeitig vorgegangen werden und schließlich, welches ist das günstigste Alter. Coffey selbst charakterisiert seine Verfahren folgendermaßen: „I. ist am besten für die Blasen-Ektopie, wenn das Einführen der Katheter wegen der Enge der Harnleiter unmöglich ist; II. ist dann anzuwenden, wenn man die gleichzeitige Ureterenüberpflanzung vorzieht, und III. ist das Ver-

fahren der Zukunft, vorausgesetzt, daß die Nieren noch nicht geschädigt sind und die mehrtägige Harnsperre aushalten". Die Entscheidung hängt von mehreren Punkten ab, die jeweils sehr umstritten sind und deren Für und Wider daher hier erörtert werden muß. Es sind dies: Verträglichkeit der einzeitigen Operation, Alter des Kindes, Gebrauch des Katheters, Einschätzung der Gefahr der aufsteigenden Infektion und der Harnstauung. Ich betone nochmals, daß diese meine Untersuchungen nur vom Standpunkt der Chirurgie des Kindesalters ausgehen. Sie haben also keine Geltung für die Anwendbarkeit der Transplantationsverfahren und der Coffey-Operation im allgemeinen. Wenn diese aus anderer Indikation, wie Blasenkrebs oder Mastdarmscheidenfistel, ausgeführt werden soll, kommt man naturgemäß zu ganz anderen Ergebnissen. So lehnt Gironcoli die Bildung einer Darmblase überhaupt ab, da die Gefahren zu groß seien, nimmt aber die Operation wegen der Blasenektopie ausdrücklich aus.

Soll man ein- oder zweizeitig operieren? Die meisten Autoren bevorzugen die zweizeitige Methode. Walters gibt dafür folgende Gründe an: Die Operationsdauer sei um die Hälfte vermindert, die Reaktion und Urinresorption nach der zweiten Sitzung sei gering, da durch Verpflanzung des ersten Ureters der Darm schon gewissermaßen trainiert sei, und schließlich habe man es bei zu starker Reaktion nach der ersten Sitzung in der Hand, mit einem intakten Harnleiter zu warten, bis alle Erscheinungen abgeklungen seien. Schließlich habe die sogen. „aseptische Nekrosemethode" (Coffey II) in manchen Fällen nicht zum Ziele geführt, da die Ausstoßung der Katheter nicht erfolgt sei. Dies müsse dann zwangsläufig zu Pyelonephritis und Peritonitis führen. Über solche Ereignisse berichtet Pedroso. Auch Cabot ist derselben Ansicht, wenn er auch zugibt, daß bei der zweiten Sitzung die anatomischen Verhältnisse ungünstiger liegen, weil durch die Loslösung des anderen Ureters Verwachsungen entstanden seien. An den Operationsschock, der sich bei guter Technik sogar ganz vermeiden lasse, habe sich der Organismus besser gewöhnt. Dem gegenüber sind wir der Ansicht, daß die einzeitige Methode die bessere und letzten Endes auch schonendere ist. Die Erfahrung bei vielen Tausenden, zum Teil sehr schweren Eingriffen an Kindern auf unserer Abteilung hat gelehrt, daß diese, wenn sie sich in gutem Allgemeinzustand und damit guter Widerstandsfähigkeit befinden, Operationen gut vertragen, auch wenn sie länger, schwieriger und eingreifender sind. Dafür hat man aber den nicht hoch genug einzuschätzenden Vorteil, daß die große Belastung des kindlichen Körpers und der kindlichen Psyche durch einen langen Eingriff mit Narkose nur einmal durchgemacht werden muß. Die Verpflanzung auch des zweiten Ureters dauert etwa 10 Minuten bis eine Viertelstunde länger. Da sich der Schock nach

Cabots Meinung schon beim ersten Eingriff vermeiden läßt, ist nicht recht einzusehen, warum man wegen dieser geringen Verlängerung eine neue Operation vornehmen soll. Die Voraussetzungen für die gleichzeitige Verpflanzung beider Ureter sind somit guter Zustand des Patienten, gute chirurgische Technik und Erfahrnng auf diesem Operationsgebiet und Anwendung der aseptischen Kathedermethode Coffey II oder des Reimers'schen Verfahrens, da nur diese die Gefahren der doppelseitigen Harnsperre vermeiden. Der eingelegte Katheter schützt vor der Verlegung des Lumens durch reaktive ödematöse Schwellung, durch aufsteigende Entzündung und durch Knickung oder narbige Verzerrung. Bezeichnend dafür ist ein Fall von Walters, bei dem dreitägige Urinverhaltung bestand mit Ödemen und Ansteigen des Rest-N auf 120 mg. Er führte dann einen Katheter ein. Nach Durchstoßen eines Widerstandes an der Transplantationsstelle kam der Harnfluß sofort in Gang und die Uraemieerscheinungen schwanden.

Gegen die Katheter wenden sich mehrere Autoren mit der Begründung, daß sie sich zu leicht verstopften. So zitiert v. Miculicz-Radecki, daß in 66 Fällen einer Ureterkatheterisierung 8 mal eine Verstopfung eingetreten sei. Dadurch sei 5 mal eine Ureterostomie nötig geworden. Andere Beobachtungen über verstopfte Katheter machen Ladd und Lanman und Luhmann. Wir glauben aber, daß in vielen Fällen ein zu enger Katheter schuld ist an der Verstopfung, wie es sich bei einem Patienten Luhmanns und bei uns selbst deutlich gezeigt hat. Da die Größe Charrière 10 bei den ohnehin meist erweiterten Ureteren mühelos einzuführen ist, kann durch Reinigung mit einem Stahlmandrin eine Verstopfung wohl fast immer beseitigt werden. Sollte es aber einmal nicht der Fall sein, so dürfte die Ursache der Harnsperre eher in einem Versagen der Harnproduktion durch eine Schockwirkung auf die Nieren zu suchen sein mit reflektorischer Anurie, wie es das Sektionsprotokoll bei einem von Thiess veröffentlichten Fall ergab.

Die Forderung, daß sich der Patient in einem solchen Allgemeinzustand befinden soll, daß er die Operation sicher übersteht, hängt wieder eng zusammen mit der Frage nach dem besten Alter für den Eingriff. Die Kinder müssen alt genug sein, damit sie überhaupt einem großen Eingriff gewachsen sind. Auch sollen die anatomischen Verhältnisse einigermaßen übersichtlich sein. Das Urogenitalsystem darf aber noch nicht durch die latente Infektion der Ausgangspunkt für eine allgemeine Herabsetzung der Widerstandskraft geworden sein. In den meisten Fällen ist die Blasenspalte vergesellschaftet mit Verdickung, Schlängelung und Verdoppelung der Ureteren (Drachter). Das muß also immer in Kauf genommen werden. Es unterliegt aber keinem Zweifel, daß durch das bloßliegende Blaseninnere vom ersten Tage an die gesamten Harnwege

infiziert werden. Das führt wieder zu einer Erweiterung und Wandverdickung der Ureteren und Nierenbecken (Walters). Wann diese Infektion zur tödlichen Pyelonephritis führt, ist nur eine Frage der Zeit, denn vor dem 10. Lebensjahr erliegen 9 von 10 Kindern einer solchen (Neudörfer, Enderlen).

Nürnberger und v. Miculicz fanden bei Erwachsenen oft einen sehr schlechten Zustand der Harnwege mit Ureteritis, Pyelonephritis und Eiterherden in der Niere, was sich zum Teil erst bei der Autopsie herausstellte. Ebenso ist bei älteren Patienten die Regenerationsfähigkeit des Gewebes stark herabgesetzt, weshalb v. Miculicz angibt, daß er oft bindegewebige Narben, lymphatische Infiltrate und Elastizitätsverlust mit Starre der Wandung gesehen habe. Dadurch werde natürlich der Ventilverschluß stark behindert. Interessant ist in diesem Zusammenhang auch eine Statistik von Wade, der die Coffey-Operation im ganzen 60 mal aus verschiedenen Indikationen, meist wegen Krebs und gynäkologischen Verletzungen ausführte. Seit Januar 1936 wurden dort 25 Operationen nach Coffey ausgeführt, davon wegen

		gestorben	geheilt	Letalität
nicht maligner Indikation	11	1	10	9%
Tumoren	14	6	8	43%

Der Einfluß des Alters und des schlechten Allgemeinzustandes zeigt sich in einer sehr hohen Sterblichkeitsziffer.

Der Forderung Orths, einen verdickten und erweiterten Ureter nur extraperitoneal zu verpflanzen, können wir nicht ganz zustimmen, da dies ja beim Kleinkind noch kein Anzeichen einer floriden Infektion zu sein braucht.

Unsere Forderung geht dahin, so früh wie irgend möglich zu operieren. Berichte von Operationen im Alter von 2—3 Jahren sind häufig, wenn auch eine genaue Aufgliederung nach dem Alter fehlt. Wir haben bisher gewartet, bis die Kinder das 3. Lebensjahr erreicht hatten. Nachdem die Erfahrung uns aber gezeigt hat, daß die Kleinheit der Harnwege kein Hindernis für die Einführung der Katheter ist und daß der Zustand der Kinder durch die frühzeitige Operation nur günstig beeinflußt wird, wollen wir in Zukunft je nach der Lage des Einzelfalles noch früher operieren.

Die Gefahr der Infektion ist nach Luhmann gar nicht so hoch einzuschätzen, denn der Körper gewöhnt sich an die Anwesenheit der Keime in den Harnwegen und erreicht somit eine gewisse Immunität gegen sie. Walters weist darauf hin, daß Kinder vor dem 3. Jahr oft noch keine Kontrolle über ihren Sphinkter ani haben. Wird jetzt schon transplantiert, so ist der Erfolg in Frage gestellt, denn der dauernde Druck des Harns verhindere das Erlernen der

Kontrolle. Man muß sich daher vor Ausführung des Eingriffs überzeugen, ob eine einwandfreie Kontrolle vorhanden ist.

Nach der Operation wird in den meisten Fällen eine mäßige Erweiterung der Harnleiter und Nierenbecken gefunden, auch dort, wo eine solche vorher nicht bestanden hatte. Die Gründe dafür sind nicht sicher bekannt. Es läßt sich aber sehr wohl denken, daß die Harnstauung, die durch den unphysiologischen Einmündungsmechanismus hervorgerufen wird, dafür verantwortlich zu machen ist. Normalerweise durchsetzt der Ureter die Blasenwand ja auch schräg und wird durch deren wechselnde Füllung mehr oder weniger zusammengepreßt. Ein künstlich hergestellter Mechanismus dieser Art aber, der ursprünglich nicht zusammengehörige Organe verbindet, muß dem Harnstrom größere Widerstände entgegensetzen. Reimers glaubt aus seinen Versuchen an Hunden entnehmen zu können, daß in vielen Fällen eine narbige Ringbildung am Ureterende den Harnabfluß behindere und rät daher, dieses eine kleine Strecke weit zu schlitzen. Er glaubt jedenfalls, daß die Prognose nicht durch die normale mäßige Erweiterung verschlechtert wird.

Eigene Fälle.

Nach diesen Überlegungen entschieden wir uns dafür, zweimal die gleichzeitige Überpflanzung beider Ureter nach Coffey II vorzunehmen. Es folgen nun die Krankengeschichten der beiden Kinder mit den Erfahrungen, die wir dabei gewonnen haben.

1. H. P., 3 Jahre alter Bub. Der Versuch einer plastischen Bildung einer Harnblase ist völlig mißlungen. (Es handelt sich um den Fall 3 der Aufzählung auf Seite 9.) Wiederaufnahme in unverändertem Zustand. Guter Ernährungs- und Kräftezustand. Keinerlei Anhaltspunkt für eine floride Entzündung. Dicht unterhalb des Nabels wölbt sich ein schleimhautbedeckter, nach unten konkaver Bogenwulst vor. Unter diesem zwei durch eine Art Raphe getrennte Wülste, auf denen als je eine feine Öffnung die Ureterenmündungen zu erkennen sind, aus denen Urin tropft. Nach unten zu folgt ein rudimentärer Penis mit totaler Epispadie. Am Penisschaft hängt schürzenförmig das rudimentäre Praeputium. Kryptorchismus beiderseits, keine Hernien. Das Roentgenbild zeigt eine starke Beckenspalte. Am 23. 2. 1937 Operation (Dr. Oberniedermayr) in Avertin-Rektalnarkose. Medianschnitt. Eröffnung der Bauchhöhle und Zurückdrängen der Darmschlingen nach oben. Der rechte Ureter läßt sich sofort darstellen, der linke erst nach Einlegen eines Katheters von unten, da durch ein sehr langes Mesosigmoid unübersichtliche Verhältnisse bestehen. Beide Ureteren sind 2 bis

3 mal so dick wie normal. Nach Spalten des Peritoneums Freilegen der Harnleiter, Durchtrennen und Einnähen in das Rektum nach Coffey II, entsprechend der von Kirschner im Handbuch beschriebenen Methode. Die vordem eingelegten Katheter hatten die Größe Charrière 5. Aus beiden tropft sofort Urin heraus. Die Ureteren werden wieder mit Peritoneum bedeckt. Schichtweiser Verschluß der Bauchdecken. Am 24. 2. befindet sich der Bub trotz des schweren Eingriffs recht wohl. Der Urin läuft auf beiden Seiten tropfenweise ab. Am 25. steigt die Temperatur langsam an. Das Kind macht einen müden und gereizten Eindruck. Am 27. ist der Puls klein, schwach und frequent, Fieber 40,3. Mittags Exitus unter den Zeichen einer Kreislaufschwäche. Der Urin aus beiden Kathetern zeigt eine starke eitrige Entzündung. Sektionsdiagnose: starke Erweiterung der Ureteren und Nierenbecken. Eitrige Pyelonephritis. Haselnußgroße paranephritische Abszesse beiderseits. Peritoneum glatt und spiegelnd.

Aus diesem Operationsverlauf und seinem traurigen Ausgang konnten folgende Erfahrungen für die Zukunft gewonnen werden:

1. Die Sektion ergab extrem erweiterte Nierenbecken, die vor der Operation — wenigstens in diesem Ausmaß — nicht bestanden hatten, wie das Pyelogramm zeigte. Da eine Harnsperre durch Schwellung der Ureteren nach Einlegen des Katheters nicht zu befürchten war, andererseits die Katheter nicht verstopft sein konnten, da dauernd Urin ablief und mehrmals durchgespült wurde, blieb als Erklärung der Todesursache nur übrig: die Katheter waren zu dünn. Die Stauung hatte dann die Infektion zur Folge. Eine reflektorische Anurie, an die durchaus zu denken war, zumal sie für Operationen dieser Art an den Ureteren ausdrücklich bekannt ist (Wildbolz), kam nicht in Frage. Die stark erweiterten Nierenbecken enthielten sehr viel Harn, sodaß die Produktion durchaus intakt war. Zum Vergleich führe ich den Bericht Luhmanns über einen ähnlichen Fall an. „Die eingelegten Ureterenkatheter Charrière 5 liefen am 2. Tag nicht mehr, nach Sondierung war der Weg dann zunächst frei, später wurde Entfernung nötig. Abfluß des Urins kam nicht in Gange. Exitus am 3. Tag. Obduktion: Ureterenstauung. Eiter in beiden Nierenbecken. Rechts Abknickung an der Einmündungsstelle. Jedenfalls waren die Katheter zu klein".
2. Die Einheilung der Ureteren in den Darm war glatt erfolgt. Keinerlei Entzündungszeichen waren an der Einpflanzungsstelle zu finden, auch keine Anzeichen einer beginnenden Peritonitis.

3. Der Operationserfolg war also gescheitert an einer rein technischen Unzulänglichkeit, die nicht dem Verfahren zur Last gelegt werden konnte. Im Gegenteil, es hatte sich gezeigt, daß ein Patient, der sich in gutem Zustand befindet, den Eingriff gut übersteht, und daß die technischen Schwierigkeiten nicht allzu groß sind.

Fall 2. P. W., im Alter von 14 Tagen erstmalige Aufnahme im Jahre 1935. Bei dem in gutem Allgemeinzustand befindlichen Buben fanden wir folgenden Lokalbefund: Typische Blasenspalte. Von der oberen Circumferenz des Nabels, der mit in die Spaltbildung miteinbezogen ist bis zum Ansatz eines rudimentären Penis, liegt die dunkelrote Blasenschleimhaut frei. Beide Ureterenöffnungen sind zu sehen, aus denen Urin abtropft. Nach unten findet sich totale Epispadie. Scrotum normal. Beide Testes descendiert. Doppelseitige Leistenhernie. Durch zwei plastische Operationen wurde ein guter Verschluß der Bauchdecken erzielt. Der Urin tropfte aus einer kleinen Öffnung am Ansatz des Penis. Er enthielt massenhaft Leukozyten, wurde aber auf Urotropingaben nach einigen Tagen wieder klar. Das Roentgenbild ergab, daß die Blase etwa markstückgroß war, der linke Ureter kleinfingerdick und geschlängelt. Rechter Ureter und beide Nierenbecken o. B. Da trotz des kosmetisch recht guten Resultates sich eine Kontinenz natürlich nicht erzielen ließ, bleibt der Zustand weiterhin unbefriedigend. Der Bub bedarf ständiger Pflege, die ihm die Mutter nur unter großen Schwierigkeiten und Opfern geben kann. Der Bub ist mittlerweile 3 Jahre alt geworden. Da sein Gesundheitszustand recht gut ist und die Vorgeschichte zeigt, daß er auch schwere Eingriffe gut übersteht, wird die Ureteroenterostomie nach Coffey beschlossen und am 15. 9. 1938 ausgeführt (Dr. Oberniedermayr). Beide Ureteren liegen an normaler Stelle und werden sofort gefunden. Sie sind nur mäßig verdickt. Typische Einpflanzung in das Sigmoid nach Coffey II. Einlegen des weitesten Katheters Charrière 10, der mühelos auch in den nicht verdickten Ureter geschoben werden kann. Peritonealnaht über dem versenkten Ureter. Verschluß der Bauchdecken. Sofort nach der Operation tropft Urin aus beiden Kathetern. Das Kind hat den Eingriff gut überstanden, es fängt am nächsten Tag schon wieder an zu reden und zu spielen. Die Anfangstemperatur von 39,0 ist schon jetzt unter 38,0 gesunken. Der reichlich aus beiden Kathetern laufende Urin enthält viele Erythrozyten und mäßig Leukozyten. Die Nierenbecken werden durchgespült, ebenso die Blase von der alten Fistel aus.

Am 4. Tag zeigt sich eine reichliche Leukozytenausscheidung links bei nicht erhöhter Temperatur. Am 6. Tag löst sich spontan der rechte Katheter, am 7. bei leisem Ziehen auch der linke. Nach einigen Stunden konnte einwandfrei Urin im Stuhl festgestellt werden. In der folgenden Nacht blieb der Bub zum ersten Mal in seinem Leben trocken. Nach 14 Tagen stieg die Temperatur wieder auf 38,0 und ihr Zurückgehen auf Urotropin ließ eine Pyelitis vermuten. Dann machte der Heilverlauf gute Fortschritte. Nach vier Wochen kann der Bub 3—4 Stunden trocken bleiben. Er muß des Nachts nur einmal aufgenommen werden und unterscheidet sich in nichts von anderen Kindern seines Alters, ausgenommen der etwas breitspurige Gang, der durch die Symphysendehiscenz hervorgerufen wird. Er hat keine Temperaturen mehr, fühlt sich sehr wohl und läuft fröhlich herum. Es ist durchaus anzunehmen, daß dies auch weiterhin so bleiben wird, wenn man die Nachuntersuchungen der Amerikaner beachtet. Wenn das Kind sich völlig gekräftigt haben wird, soll der Blasenrest entfernt werden, der noch immer eine Quelle für Infektionen darstellt, obwohl er gegenwärtig ganz trocken ist.

Um zu untersuchen, wie sich der Körper auf die künstlich geschaffene Kloake einstellt, wurde 3 Wochen nach der Operation ein intravenöses Pyelogramm gemacht, wodurch die Ausscheidung des Harns in Reihenbildern verfolgt werden konnte. Es ergab sich eine mäßige Dilatation der Ureteren und Nierenbecken, die aber auf der linken Seite sicher schon vorher bestanden hatte. Die Nierenkelche waren kaum erweitert. Dann erschien der Uroselektanschatten in der Ampulla recti und nach 2 Stunden war das ganze Sigmoid und Colon descendens bis zur Flexura coli sinistra gefüllt. Es wird also der ganze Enddarm als „Blase“ benutzt. Eine wesentliche Resorption von Harnbestandteilen kann trotzdem nicht erfolgt sein, denn eine Blutuntersuchung, die darüber Aufschluß ergeben müßte, zeigte nur einen Rest-N von 27—30 mg% und einen Harnstoffspiegel von 30 mg% (Harnstoffstickstoff 14 mg%), also Werte, die vollkommen im Bereich des Normalen liegen.

Es soll nicht geleugnet werden, daß die Gefahr einer plötzlich aufflammenden Nierenbeckenentzündung und besonders ein Übergreifen auf die Niere selbst, hier um vieles näher liegt, als bei einem normalen Menschen. Zumal bei einer infektiösen Darmkrankheit wird der Patient immer sehr gefährdet sein. Aber ist dieser Preis zu hoch für den Vorteil, den der Bub gewonnen hat? Dafür, daß er einen Beruf ergreifen, sich in Gesellschaft bewegen kann ohne Furcht wegen der Auswirkungen seines Leidens unangenehm aufzufallen oder dem allgemeinen Bedauern ausgeliefert zu sein?

Daß ihm die Möglichkeit gegeben wird, seinen Platz im Leben auszufüllen und nicht als lästiger und mißbildeter Mensch von der Unterstützung seiner Angehörigen oder der Volksgemeinschaft leben zu müssen?

Wo solcher Lohn für unsere Arbeit winkt, kann man es nach unserer Ansicht verantworten, den Eltern die Operation anzuraten. v. Gaza sagt: „Der Wunsch der Eltern, daß hier geholfen werde, ist durchaus berechtigt, auch auf die Gefahr hin, daß der operative Eingriff nicht überstanden wird oder nur für kurze Zeit Abhilfe schafft".

Zweifellos ist der Versuch, die Spaltbildung durch die Plastik zu verschließen und so nach Möglichkeit die natürlichen Verhältnisse wieder herzustellen, physiologischer, als den Menschen zum Träger einer Kloake zu machen. Diese Erwägung darf und kann dann keine Rolle spielen, wenn ein grundlegender Erfolg anders nicht zu erreichen ist und auf alle die günstigen Auswirkungen des unphysiologischen Verfahrens von vornherein verzichtet werden muß. So äußerte Janssen in der Aussprache über die Mitteilung Orths das Bedenken, daß der Sphinkterenmechanismus der Uretereneinmündung in die Blase eben doch nie zu ersetzen wäre. Er arbeitete deshalb noch 1933 ein besonders sorgfältiges Verfahren zum plastischen Verschluß der Blasenspalte aus.

Das Urteil aller derjenigen Chirurgen, die mit der Operation der Blasenspalte größere Erfahrungen haben und die mehrere der empfohlenen Verfahren selbst vergleichen konnten, spricht für die Transplantation der Ureteren in den Enddarm nach Coffey, die damit das Verfahren der Zukunft sein wird. „Aus der Erfahrung, die wir in einer ansehnlichen Anzahl von Fällen haben, zögern wir nicht, die intraperitoneale Verpflanzung der Harnleiter in den Dickdarm zu empfehlen, später die extraperitoneale Exstirpation der Blase. Die Methode hat viele Vorteile, das Vorgehen ist einfach, die Sterblichkeit gering. Sie kann in den frühesten Jahren ausgeführt werden, und das funktionelle Resultat ist gut" (Frazer).

ZUSAMMENFASSUNG.

Es werden vom Standpunkt der Chirurgie des Kindesalters die verschiedenen Verfahren zur Schließung der angeborenen Blasenspalte und Herstellung eines erträglichen Zustandes für die Kinder untersucht.

Auf Grund der Entwicklungsgeschichte wird der Beweis geführt, daß es unmöglich ist, einen schlußfähigen Sphinkter vesicae zu bilden. Die plastischen Operationen erfüllen daher unsere Anforderung nicht, da eine kontinente Blase nicht erreicht wird. Das muß aber das Ziel aller unserer Bemühungen sein. Die ungenügen-

den Ergebnisse bei 5 eigenen Fällen werden beschrieben, die nicht zur weiteren Anwendung des Verfahrens ermutigen.

Die Vor- und Nachteile der nach dem Prinzip der Harnableitung angegebenen Verfahren von Makkas, Drachter, Bergenhem und Maydl werden an Hand des statistischen Materials und eigener Erfahrung untersucht. Ihre Ergebnisse sind teilweise recht gut, doch muß eine primäre Sterblichkeit von 30—50% in Kauf genommen werden.

Da die Mitteilungen über die Methode Coffeys sehr viel günstiger lauteten, wurden nach diesem Verfahren zwei Kinder operiert. Eines starb infolge eines technischen Mangels, da die eingelegten Katheter zu eng waren, an Uraemie. Das andere überstand den Eingriff mit so ausgezeichnetem Erfolg, daß diese Operation als Therapie der Zukunft angesehen werden muß.

Große amerikanische Statistiken zeigen übereinstimmend, daß bei einer Sterblichkeit von nur 16% sehr schöne funktionelle Resultate zu erwarten sind. Die Gefahr der ascendierenden Infektion braucht nicht überschätzt werden, denn der Körper gewöhnt sich an eine latente Infektion und wird mit ihr fertig, soweit sie nicht außergewöhnliche Maße erreicht. Auch bietet die Bildung einer Art von Schließmechanismus an der Einpflanzungsstelle der Ureteren einen guten Schutz.

Es hat sich als sehr günstig erwiesen, die Operation möglichst früh vorzunehmen, solange noch unveränderte Verhältnisse am Urogenitalsystem bestehen. Nur der Allgemeinzustand des Kindes setzt nach unten eine Grenze. Wir halten das 2.—3. Lebensjahr für den günstigsten Termin. Angewendet wurde die einzeitige Methode Coffey II mit gleichzeitiger Überpflanzung beider Ureteren, da uns dies am günstigsten erschien, um dem Kind einen zweiten großen Eingriff zu ersparen.

Die von Natur bei dieser Mißbildung erweiterten Harnleiter gestatten das Einlegen eines sehr dicken Katheters (Ch. 10). Eine nachträgliche Harnstauung trat nur infolge Nichtbeachtung dieser Tatsache auf, blieb aber bei dem nächsten Fall völlig aus. Auch eine Harnresorption durch die Darmwand trat nicht ein, was durch chemische Untersuchung der harnpflichtigen Bestandteile des Blutes bewiesen wurde. Der Harnabfluß durch die Katheter kam sofort in Gang, beide Katheter stießen sich spontan am 6. und 7. Tag ab. Eine Kontinenz von mehreren Stunden wurde erzielt, des Nachts braucht der Bub nur einmal geweckt zu werden, um trocken zu bleiben.

Zusammenfassend läßt sich sagen, daß uns die Coffey'sche Operation für die Zukunft das Verfahren der Wahl zur Therapie der angeborenen Blasenspalte zu sein scheint.

Herrn Dozent Dr. A. Oberniedermayr bin ich für die Überlassung des Themas, sowie für die große Förderung bei Abfassung und Durchsicht der Arbeit zu besonderem Danke verpflichtet.

LEBENSLAUF.

Ich wurde geboren am 14. 2. 1910 zu Bremen als Sohn des Gutsbesitzers Ernst Hermann v. Harpe und seiner Ehefrau Elsbeth geb. Fritze. Ich besuchte 3 Jahre die Vorschule zu Bremen und dann das humanistische Gymnasium ebendort, wo ich Ostern 1929 das Abitur machte. Dann studierte ich einige Semester die Rechte. Im Oktober 1932 ließ ich mich als Mediziner immatrikulieren und studierte 11 Semester an den Universitäten Freiburg, Hamburg und München. Das Vorphysikum bestand ich im Februar 1934 in Freiburg, das Physikum im Februar 1935 ebendort. Staatsexamen Juni 1938 in München. Dann arbeitete ich als Medizinalpraktikant an der Chirurgischen und Orthopädischen Abteilung der Universitäts-Kinderklinik in München. Seit Januar 1939 bin ich als Praktikant auf der internen Abteilung dieser Klinik tätig.

LITERATURVERZEICHNIS.

Cabot H.	New England J. of Med. 205/706, 1931
Chauvin	Journ. d'Urolog. 1937/170
Coffey R. C.	J.A.M.A. 56/397 1911
„	Brit. J. of Urolog. 30/192 1933
„	Arch. mal. reins Paris 1933/7
„	Amer. J. Surg. 6/384
„	J.A.M.A. 93/1329 1935
Demel	Grenzgebiete 33/533 1933
Derman	Zeitschrift für Urol. 29/856
Drachter	Arch. klin. Chir. 120/291 1922
„	in Pfaundler-Schloßmann, Handbuch d. gesamten Kinderheilk. IX/580 1930
Enderlen	Erg. Chir. Orth. 1911/2
Frazer	Surgery of Childhood II/1926
Frey	in Bier-Braun-Kümmel Operationslehre IV/1933
Fründ	Beitrag z. klin. Chir. 1916/99
v. Gaza	Zentralbl. Chir. 1935/1127
de Gironcoli	Zeitschrift für Urol. 1931/152
Grosse-Pawig	Dissertation Bonn 1935
Hammouli El	Dissertation Berlin 1927
Hölscher	Dissertation Frankfurt 1925
Janssen	Zeitschrift f. Chir. 1933/2658
Keibel	in Keibel-Mall Entwicklungsgeschichte des Menschen II/1911
Kermauner	in Schwalbes Morphologie d. Mißbildungen III/1909
„	Arch. f. Gynäc. 78/271
Kirschner	Operationslehre V/2 1937
Krabbel	Zentralbl. Chir. 1937
Ladd und Lanman	New England J. of Med. 216/637
Lotsch	Zeitschrift f. Urol. 17/1923
Luhmann	Bruhns Beitr. 165/221
Maier	Dissertation München 1937
Makkas	Zentralbl. Chir. 1910
Maydl	Wiener Med. Wochenschrift 1897—99
Mayo C. H.	J.A.M.A. 69/2078 1917
„	J.A.M.A. 82/629 1924
Meyer-Burgdorff	Zentralbl. Chir. 1935/1126
v. Mikulicz-Radecki und Krauspe	Zentralbl. Gynäc. 61/1202

Neudörfer	Urologic. Rev. 20/376
Oberniedermayr	Zeitschr. f. Urol. 1936/295
Ombrédanne	Chirurgie infantile Paris 1933/793
Orth	Zentralbl. Chir. 1933/2204
Pedroso	cit. bei Walters
Randall u. Harwick	Surg. Gynec. obst. 58/6
Reichel	Arch. klin. Chir. 46
Reimers	Zeitschr. urolog. Chir. 41/29
Retterer	J. Anat. et Physiol. 1890/2
Schwartz	Dissertation Königsberg 1928
Sternberg	Virchows Arch. 263/159 1927
Stutz	Dissertation Heidelberg 1931
Thiess	Dissertation Leipzig 1924
Vialleton	Arch. provinc. de Chir. 1892
Vogel	Dissertation Göttingen 1924
Wade	Proc. Royal Soc. Med. 31/277 1938
Wallasch	Dissertation Bonn 1921
Walters W.	Arch. klin. Chir. 167/589 1931
„	Amer. J. Surg. 24/1934/776
Zesas	Deutsche Z. f. Chir. 101/233 1909
Nürnberger	Zentralbl. Gynäk. 62/515 1938